

HOSPITAL DE LA CRUZ ROJA - BARCELONA. Servicio de Cirugía Recto-Cólica

Jefe: Dr. J. M.^a Galard París

NEUROFIBROMA DE MESENTERIO, POLIPOSIS RECTO-COLICA FAMILIAR Y SINDROME DE GARDNER-RICHARDS*

J. M.^a GALARD PARIS y M. S. RIPOLL GOMEZ

EN la literatura se describen numerosos síndromes de carácter hereditario, caracterizados por la asociación de diversas tumoraciones en distintos sistemas, coincidiendo en un mismo individuo.

Así, el síndrome de Peutz-Jeghers, en el que se asocia a la poliposis del intestino delgado, manchas cutáneas en labios y encías.

El de Gardner-Richards, en el que la poliposis recto-cólica difusa familiar va asociada a ósteomatosis y múltiples tumoraciones blandas de la superficie del cuerpo: Quistes de carácter epidérmico y a veces tumores conectivos de tipo fibroso.

La enfermedad de Recklinghausen o neurofibromatosis universal, es también una afección familiar hereditaria dominante, en la que coinciden: Tumores cutáneos (neurofibromas), pigmentaciones cutáneas, tumoraciones de los nervios, trastornos mentales y deformidades de los huesos. Han sido descritas formas viscerales cuyas manifestaciones pueden pasar a pri-

mer término debido a su desarrollo, dando la sintomatología del órgano afectado.

Entre los individuos de poliposis recto-cólica familiar tratados por nosotros, hemos encontrado a dos de ellos pertenecientes a distintas familias en los que se asociaban a su enfermedad, tumoraciones de otras partes del cuerpo: En un caso, un gran neurofibroma de mesenterio acompañado de otros dos más pequeños y tumoraciones cutáneas en el otro caso.

Caso núm. 1. — C. A., de 23 años, soltera. Aqueja dolor abdominal continuo, no muy intenso, que a veces se agudiza localizándose en hemi-abdomen izquierdo. Es de carácter suboclusivo y cede con antiespasmódicos y antiálgicos. En sus antecedentes familiares encontramos a su madre que fue operada por nosotros de cáncer de recto, estando afecta de poliposis recto-cólica difusa. La enferma fue también intervenida por nosotros hace dos años de procto-colectomía total con anastomosis íleo-rectal por aquejar también una poliposis recto-cólica difusa hereditaria, habiendo quedado bien de la intervención.

A la exploración abdominal, se encuentra una tumoración casi de tamaño de una cabeza de feto, situada en hipondrio y vacío izquierdos. Sigue los movimientos respirato-

(*) Comunicación presentada en el «X Congreso Español de Enfermedades del Aparato Digestivo y de la Nutrición», Oviedo, junio de 1965.

rios y es desplazable lateralmente. Tiene contacto lumbar.

Las exploraciones radiológicas practicadas: Pielografía, neumo-riñón, neumo-peritoneo, enema-opaco y tránsito-digestivo, sugieren una tumoración de mesenterio.

Intervención (6-V-58): Laparotomía transrectal izquierda, supra e infra-umbilical. Se aprecia una tumoración del tamaño de una cabeza de feto, dura, que invade todo el meso en su raíz y comprime las asas yeyunales por debajo hasta formar cuerpo con las mismas. Existen adherencias de otras asas a la tumoración. Se liberan las asas adheridas y se procede a la resección del tumor: Incisión de la raíz del meso, apareciendo la arteria mesentérica superior en su entrada en la raíz del mismo. La arteria

está acodada por tractos fibrosos que la adhieren al tumor. Se extirpa la tumoración conjuntamente con la porción del meso e intestino delgado incluido. Se aprecian otras dos tumoraciones más pequeñas que se dejan para no resear más intestino delgado, teniendo en cuenta que la enferma ya no tiene colon.

La pieza extirpada es de consistencia dura, de 10 cm. de diámetro y contiene unos 40 cm. de yeyuno.

El examen histológico demuestra la estructura típica de un neuro-fibroma sin que se observen estructuras ganglionares.

El curso postoperatorio fue normal y hasta la fecha está libre de molestias y las tumoraciones más pequeñas encontradas en la intervención no han aumentado de tamaño.

Fig. 1. — Caso núm. 1. Pieza de resección de tumoración mesentérica y porción correspondiente a yeyuno.

Fig. 2. — Caso núm. 1. Aspecto inferior de la tumoración.

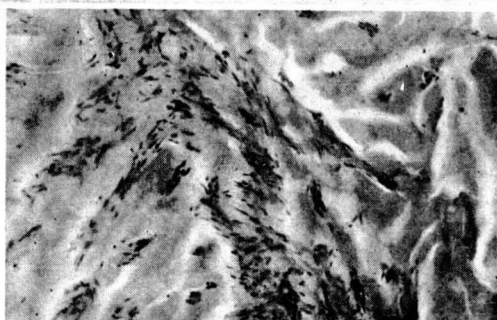
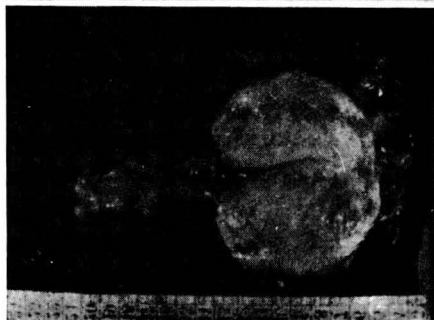
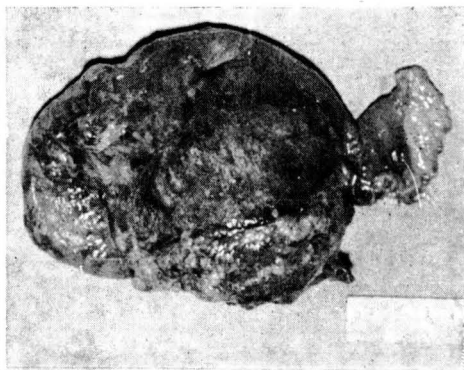
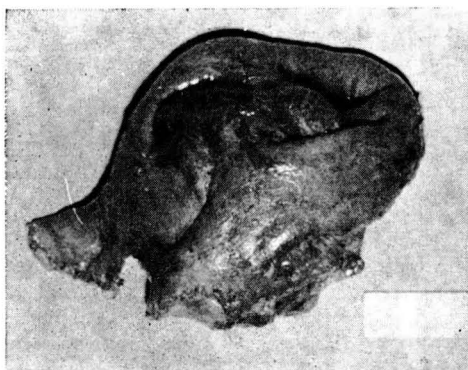


Fig. 3. — Caso núm. 1. Tumoración abierta.

Fig. 4. — Caso núm. 1. Microfotografía preparación histológica de la tumoración mesentérica. Neurofibroma. (Dr. Ripoll.)

El neuro-fibroma de mesenterio es raro y asociado a poliposis recto-cólica familiar no lo hemos encontrado descrito en la literatura.

Leach (1957) aporta un caso de neurofibroma gigante de mesenterio que obligó a la resección de 140 centímetros de íleon, no invadiendo la tumoración el intestino. Este autor considera la neuro-fibromatosis de mesenterio muy rara, y ha encontrado un solo caso aportado por Barton.

Considera el neuro-fibroma como una manifestación visceral de la enfermedad de Recklinghausen. En este caso no pudo demostrarse coexistencia de poliposis difusa: Un informe que nos envió el autor a petición nuestra, hacía constar que a su enfermo le habían sido practicados exámenes seriados a rayos X de su tramo gastro-intestinal: Esófago, estómago, duodeno, intestino delgado y grueso, sin hallarse anormalidad alguna. No se practicó recto-sigmoidoscopia.

Se considera la presencia de neuro-fibromas viscerales, con o sin manifestaciones cutáneas, como una manifestación de la enfermedad de Recklinghausen.

Por otra parte, la asociación de otros tipos de tumor de mesenterio en enfermos afectados de poliposis familiar ha sido descrita por diversos autores: En un enfermo de 31 años con tres leiomiomas retroperitoneales invadiendo el mesenterio del intestino delgado (Clark y Parker, 1950). En 6 miembros de una familia afecta de poliposis que

tenían osteomas, tumores epidermoides y en dos se encontraron fibromas de mesenterio (O'Brien y Wels, 1955). Laberge (1957) opera un enfermo de 35 años de un fibroma de mesenterio de 10 cm. de diámetro, al que cinco años antes había operado de procto-colectomía total en dos tiempos por poliposis familiar.

Todos estos casos, así como el aportado por nosotros, no pertenecen al síndrome descrito por Gardner Richards en lo que respecta a la asociación de tumoraciones mesentéricas a la poliposis familiar. En nuestro caso puede considerarse más bien como forma visceral de neurofibromatosis asociada a la poliposis familiar.

Caso núm. 2. — J. G., de 20 años de edad, soltero. Está afecto de poliposis recto-cólica difusa familiar. En su familia existen numerosos casos de poliposis y cáncer. Su madre fue intervenida por nosotros por dos cánceres: uno yuxta-anal y otro recto-sigmoide y poliposis difusa. Su hermana está también afectada de poliposis recto-cólica difusa.

A la exploración presenta en la comisura palpebral interna del lado izquierdo una pequeña tumoración blanda de 3 mm. de diámetro, y en cara externa de ambas rodillas, otras tumoraciones similares de 3 cm. de diámetro una y de 4 la otra. Son blandas, móviles, no adheridas a planos profundos.

Al mismo tiempo que lo intervenimos de su poliposis practicamos la extirpación de la masa tumoral de la rodilla derecha para su examen (10 de octubre de 1964). Es una tumoración blanda que contiene líquido espeso como sebo. El examen histológico demuestra la estructura típica de un quiste epidermoide.

Este caso puede clasificarse dentro del síndrome de Gardner Ri-

Fig. 6. — Caso núm. 2. Pieza de extirpación de la tumoración de la rodilla.



Fig. 5. — Tumoración partes blandas de la rodilla.



Fig. 7. — Caso núm. 2. Microfotografía preparación histológica de la tumoración de la rodilla. Quiste epidermoide. (Dr. Ripoll.)

chards. Este síndrome, aunque al principio de ser descrito en 1950 parecía raro, a medida que se van revisando los casos de poliposis recto-cólica familiar, parece más frecuente. Smith W. G (1958), en una revisión retrospectiva de 201 casos de poliposis familiar vistos en la Clínica Mayo, encontró que podían ser incluidos en este síndrome 17 casos, o sea un 8 %. Conociendo su existencia y explorando los enfermos de poliposis cuidadosamente, es muy probable que la incidencia sea superior al 10 %.

La aparición de estos tumores puede ser anterior o posterior al descubrimiento de la poliposis. A veces en la herida laparotómica por

colectomía de estos casos al cabo de un tiempo aparecen quistes epidermoides. Esto ha sucedido en nuestro caso, que a los 8 meses presenta una pequeña tumoración del tamaño de un garbanzo en tercio superior de la cicatriz abdominal.

La presencia de tumoraciones cutáneas de tipo epidermoide, la ósteomatosis, etc. Si se conoce su existencia como pudiendo formar parte del síndrome de Gardner Richards puede conducirnos al diagnóstico de poliposis difusa si en aquellos enfermos practicamos sistemáticamente la exploración endoscópica de su intestino terminal.

BIBLIOGRAFIA

- CLARK, F. y PARKER, J. M.: J. Maine M. A. 41: 331-336, 1950.
- LABERGE, M. Y.: Staff Meet. of the Mayo Clinic, 32: 749-752, 1957.
- LEACH, W. B.: Arch. of Surg., 24: 438-441, 1957.
- GALARD PARÍS, J. M.^a: Archivos Médicos de Barcelona, 1: 83-90, 1956.
- O'BRIEN, J. P. y WELS, P.: New York J. Med., 25: 795-799, 1955.
- SMITH, W. C.: Dis. of the Colon and Rectum, 5: 223-232, 1958.
- BURGHALL, Th., IOACHIN, H. y GOLDSTEIN, J.: The Am. J. of Surgery, 97: 108-112, 1959.